

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo antidesmina****Nº de Catálogo: APRab09922**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
<b>Reactividad</b>	Humano, Ratón, Rata
<b>Conjugación</b>	No conjugado
<b>Modificación</b>	Sin modificar
<b>Isotipo</b>	IgG
<b>Clonalidad</b>	Policlonal
<b>Formato</b>	Líquido
<b>Concentración</b>	1 mg/ml
<b>Almacenamiento</b>	Hacer alícuotas y almacenar a -20°C (válido por 12 meses). Evitar ciclos de congelación/descongelación.
<b>Envío</b>	Bolsas de hielo
<b>Tampon</b>	Líquido en PBS que contiene 50% de glicerol, 0,5% de proteína protectora y 0,02% de conservante de nuevo tipo N.
<b>Purificación</b>	Purificación por afinidad

**Aplicación**

<b>Relación de Dilución</b>	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	54kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	DES
<b>Nombres Alternativos</b>	DES; Desmin
<b>ID del Gen</b>	1674.0
<b>ID SwissProt</b>	P17661
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se elaboró contra un péptido sintetizado derivado de la desmina humana. Rango de AA: 26-75.

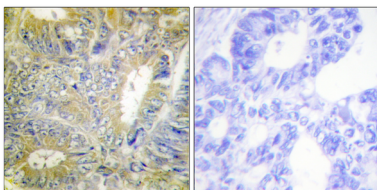
**Antecedentes**

Este gen codifica un filamento intermedio de clase III específico del músculo. Los homopolímeros de esta proteína forman una red filamentosa intracitoplasmática estable que conecta las miofibrillas entre sí y con la membrana plasmática. Las mutaciones en este gen se asocian con la miopatía relacionada con la desmina, una miopatía cardíaca y esquelética familiar (CSM) y con miopatías distales. [proporcionado por RefSeq, jul. de 2008], enfermedad: Los defectos en el DES son la causa de la miocardiopatía dilatada tipo 1I (CMD1I) [MIM:604765]. La miocardiopatía dilatada es un trastorno caracterizado por dilatación ventricular y deterioro de la función sistólica, lo que resulta en insuficiencia cardíaca congestiva y arritmia. Los pacientes corren el riesgo de muerte prematura., enfermedad: Los defectos en el DES son la causa de la miopatía cardiosquelética relacionada con la desmina (CSM) [MIM:601419]; también conocida como miopatía relacionada con la desmina (DRM). La miopatía escapuloperoneal (CSM) se caracteriza por debilidad del músculo esquelético asociada a bloqueos de la conducción cardíaca, arritmias, insuficiencia cardíaca restrictiva y acumulación intracitoplasmática de depósitos reactivos a la desmina en las células musculares cardíacas y esqueléticas. Una miopatía relacionada con la desmina puede tener un inicio distal, por lo que se conoce como miopatía distal hereditaria (HDM). Los defectos en el DES son la causa del síndrome escapuloperoneal neurogénico tipo Kaeser (síndrome de Kaeser) [MIM:181400]. El síndrome de Kaeser es un trastorno autosómico dominante con una distribución escapuloperoneal peculiar de debilidad y atrofia. Se observa una gran variabilidad clínica que va desde fenotipos escapuloperoneal, de molienda de extremidades y distal con afectación cardíaca o respiratoria variable. La debilidad facial, la disfagia y la ginecomastia son síntomas adicionales frecuentes. Los hombres afectados aparentemente tienen un mayor riesgo de muerte súbita cardíaca en comparación con las mujeres afectadas. El examen histológico e inmunohistoquímico de las muestras de biopsia muscular revela un amplio espectro de hallazgos, desde patología casi normal o inespecífica hasta cambios miofibrilares típicos con acumulación de desmina. Función: La desmina son filamentos intermedios de clase III que se encuentran en las células musculares. En el músculo estriado adulto, forman una red fibrosa que conecta las miofibrillas entre sí y con la membrana plasmática desde la periferia de las estructuras de la línea Z. Información en línea: Entrada de desmina. Similitud: Pertenece a la familia de los filamentos intermedios. Subunidad: Homopolímero.

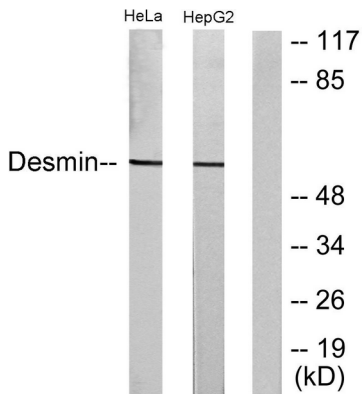
## Área de Investigación

Miocardiopatía hipertrófica (MCH); Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD); Miocardiopatía dilatada;

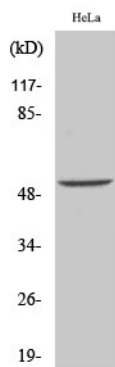
## Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de tejido de carcinoma de colon humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo antidesmina. La imagen de la derecha está bloqueada con el péptido sintetizado.



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células HeLa y HepG2, utilizando el anticuerpo antidesmina. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal desmina